

# Mitrální chlopeň se dvěma ústími

(Double orifice mitral valve)

Šárka Polcarová, Andrej Myjavec, Miroslav Brtko, Martin Voborník

Kardiochirurgická klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové

## INFORMACE O ČLÁNKU

### Historie článku:

Vložen do systému: 17. 1. 2022

Přepřeván: 6. 3. 2022

Přijat: 27. 3. 2022

Dostupný online: 30. 9. 2022

### Klíčová slova:

Mitrální chlopeň se dvěma ústími

Mitrální regurgitace

Vrozená srdeční vada

### Keywords:

Congenital cardiac anomaly

Double orifice mitral valve

Mitral regurgitation

## SOUHRN

Mitrální chlopeň se dvěma ústími (double orifice mitral valve, DOMV) je vzácná vrozená srdeční vada, obvykle spojená s jinými vrozenými malformacemi. Izolovaná DOMV byla popsána jen velmi vzácně.

Prezentujeme případ 58letého muže bez předchozí historie kardiovaskulárního onemocnění, který podstoupil mitrální anuloplastiku pro významnou mitrální regurgitaci a u kterého byla DOMV diagnostikována perioperačně.

© 2022, ČKS.

## ABSTRACT

Double orifice mitral valve (DOMV) is a rare congenital cardiac anomaly, generally associated with other congenital malformations. Isolated DOMV has been reported rarely.

We present a case of a 58-year-old man without history of cardiovascular disease who underwent mitral annuloplasty due to severe mitral valve regurgitation and in whom DOMV was diagnosed perioperatively.

## Úvod

Double orifice mitral valve (DOMV) je vzácná vrozená anomálie charakterizovaná mitrální chlopní se dvěma ústími, která jsou anatomicky oddělena přídatným můstkem z fibrózní tkáně.<sup>1</sup>

Nejčastěji bývá spojena s atrioventrikulárním septálním defektem, může se ale vyskytovat společně i s jinými vrozenými vadami srdce, jako je koarktace aorty, Fallotova tetralogie, defekt septa síní (ASD), defekt septa komor (VSD), Ebsteinova anomálie a jiné, či s některými geneticky podmíněnými syndromy. Izolovaná DOMV je velmi vzácná.

DOMV byla poprvé popsána Greenfieldem<sup>2</sup> v roce 1876 a od té doby bývá v literatuře zmiňována jen ojediněle.

## Popis případu

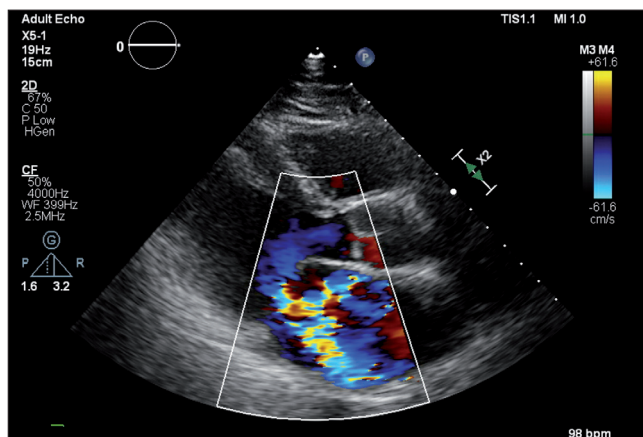
Jednalo se o případ 58letého muže bez předchozí anamnézy kardiovaskulárního onemocnění, který pocítil náhle (při

jíždě na motorce) tlak na hrudi, dušnost a slabost. Při prvním vyšetření bylo vysloveno podezření na respirační infekci, následně byl pacient léčen antibiotiky pro pneumonii (za hospitalizace se přechodně vyskytla i hemoptýza). Po přeléčení dušnost neustávala, proto byl pacient referován k vyšetření kardiologem. Při transtorakálním echokardiografickým vyšetření srdce (TTE) byla popsána normální systolická funkce levé srdeční komory a masivní mitrální regurgitace (obr. 1), současně byla přítomna i středně významná až významná trikuspidální regurgitace. Tyto nálezy následně potvrdilo i transezofageální echokardiografické vyšetření (TEE): masivní mitrální regurgitace (vena contracta 12 mm; obr. 2) s podezřením na rupturu závěsného aparátu, dilatace mitrálního anulu, prolaps anterolaterální komisury, prolaps segmentů A1 a P1, středně významná trikuspidální regurgitace. Typický nálezy na 3D TEE nebyl komentován (obr. 3). Koronarografické vyšetření neprokázalo stenózy na koronárních tepnách. Pacient byl indikován k plastice mitrální a trikuspidální chlopně.

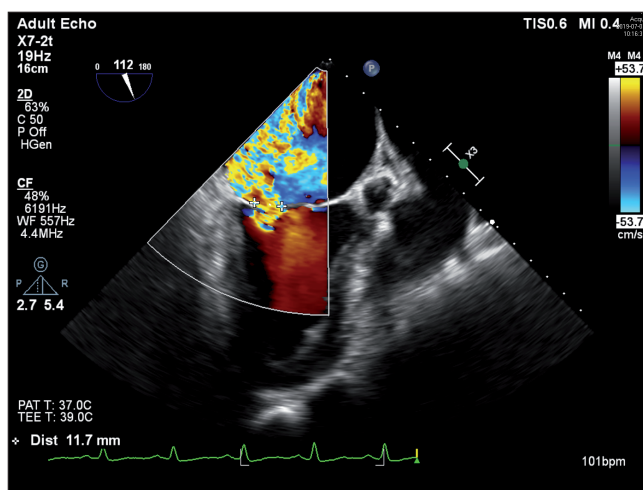
Peroperačním nálezem byla vrozená malformace mitrální chlopně se srústem předního a zadního cípu v ob-

Adresa pro korespondenci: MUDr. Šárka Polcarová, Kardiochirurgická klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové, e-mail: s.polcarova@seznam.cz

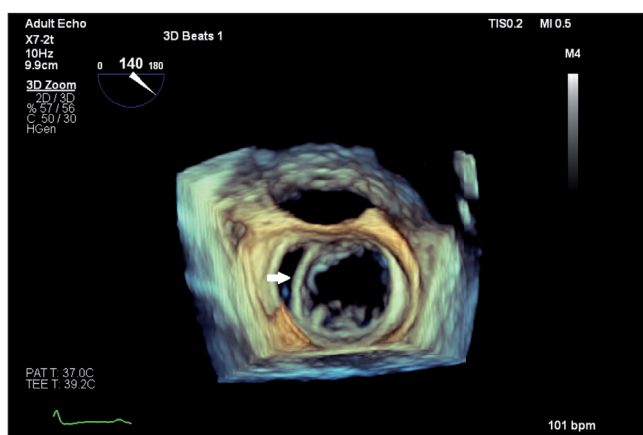
DOI: 10.33678/cor.2022.029



Obr. 1 – Předoperační transtorakální echokardiografie (TTE), parasternální projekce na dlouhou osu (PLAX): významná mitrální regurgitace v barevném dopplerovském zobrazení

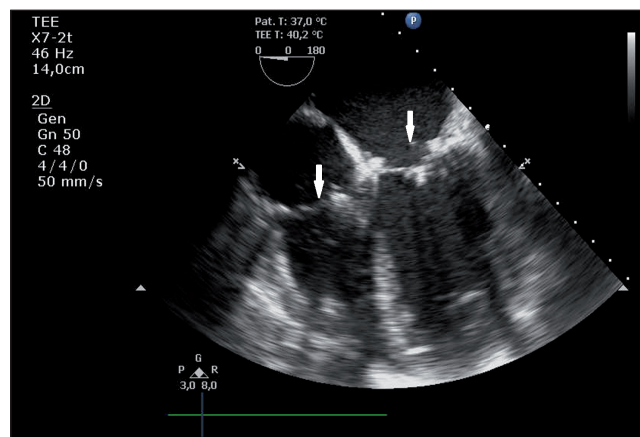


Obr. 2 – Předoperační transezofageální echokardiografie (TEE), projekce na dlouhou osu levé komory: zobrazení regurgitačního jetu na mitrální chlopně a měření vena contracta

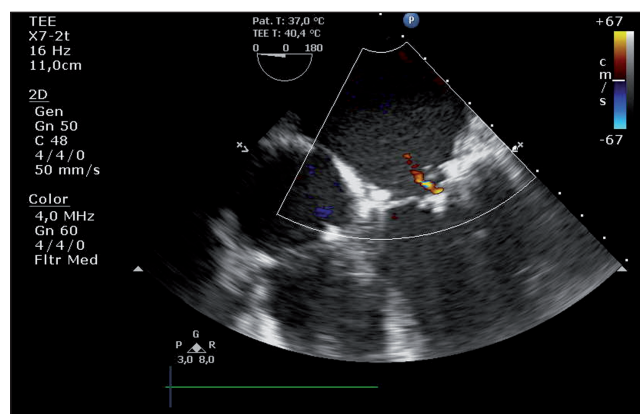


Obr. 3 – Předoperační 3D TEE vyšetření mitrální chlopně (3D Zoom), pohled z levé síně („chirurgický pohled“): můstek u anterolaterální komisury (označeno šipkou)

lasti scalopů A1 a P1 (v operačním protokolu označeno jako „vrožený Alfieri“) a ruptura šlašinek vedoucích k A2 a P2. Můstek zůstal operátorem zachován, byla provedena plastika mitrální chlopně anuloplastickým ringem Car-



Obr. 4 – Perioperační TEE čtyřdutinová projekce: anuloplastický prstenec mitrální a trikuspidální chlopně (označeno šipkou)



Obr. 5 – Perioperační TEE čtyřdutinová projekce: stopová reziduální regurgitace po plastice mitrální chlopně

pentier-Edwards Physio 32 (Edwards Lifesciences Corp., Irvine, USA) a třemi goretexovými šlašinkami do můstku mezi A1 a P1 a k A2 a k P2, plastika trikuspidální chlopně anuloplastickým ringem Edwards MC3 34 (Edwards Lifesciences Corp. Irvine, USA). Perioperační TEE potvrdilo optimální výsledek operace se stopovou reziduální mitrální regurgitací (obr. 4 a 5).

Pooperační průběh byl u pacienta bez pozoruhodností.

Na základě perioperačního nálezu bylo revidováno předoperační echokardiografické vyšetření (z referujícího pracoviště). Při detailní analýze TEE byla stanovena diagnóza double orifice mitral valve s prolapsem A2 a P2, billowingem A3, A1 a P1. Na původním TEE nebyl tedy správně rozpoznán můstek mezi A1 a P1 a mitrální regurgitace dvěma jety (v obou ústech).

## Diskuse

Double orifice mitral valve (DOMV) je anatomicky komplexní porucha, postihující nejen mitrální chlopu, ale i subvalvulární aparát a papilární svaly. Tato velmi vzácná malformace je charakterizována přítomností dvou mitrálních ústí, z nichž každé má nezávislé šlašinky z abnormální fúze endokardových polštářků a abnormálního vývoje mitrální chlopně z primárního záhybu a primitivní levé

komory během procesu delaminace. Morfogenetický mechanismus je vysvětlen abnormálním sjednocením mezi dorzálním endokardovým a levým laterálním endokardovým polštářkem do jedné struktury během rané vývojové fáze.<sup>3</sup>

Klinicky se DOMV manifestuje většinou v dětském věku a klinický průběh závisí na hemodynamické významnosti vady a souvisejících srdečních abnormalitách. Diagnóza v dospělém věku je extrémně vzácná.<sup>4</sup> Incidence DOMV se uvádí přibližně v 0,05 % případů. Mezi vrozenými srdečními vadami představuje 1 % všech případů.

DOMV se dle Trowitzschovy klasifikace<sup>5</sup> dělí na 3 typy:

- A) Hole (or Eccentric) Type zahrnuje 85 % všech DOMV a je charakterizován malým akcesorním ústím situovaným u jedné z komisur. V případě lokalizace u posteromediální komisury bývá spojen s atrioventrikulárním (AV) kanálem. Každé z ústí má svůj vlastní subvalvulární aparát. Diagnostika je obtížná, vizualizovat ho lze ultrazvukovým vyšetřením typicky v mid-leaflet úrovni.
- B) Complete Bridge Type je charakterizován centrálním můstkem tkáně táhnoucím se symetricky či asymetricky a zasahujícím od mitrálního anulu přes celou hloubku cípů až k okrajům. Bývá také přirovnáván k „brýlím“.
- C) Incomplete Bridge Type, pro který je typické spojení pouze volných okrajů cípů; báze cípů a anulus zůstává nedotčen. Má pouze jedno ústí, ale dva výtoky.

Někteří autoři popisují ještě čtvrtý typ, který tvoří duplicitní mitrální chlopeň – tedy dva anuly, dvě chlopně, každá s vlastními cípy, komisurami, šlašinkami a papilárními svaly.<sup>6</sup>

DOMV se může vyskytovat jako izolovaná vada nebo současně s celou řadou vrozených srdečních abnormalit (např. koarktace aorty, defekt septa síní, defekt septa komor, Fallotova tetralogie, Ebsteinova anomálie, perzistující levostranná horní dutá žíla atd.) nebo u některých geneticky podmíněných syndromů (např. Downův syndrom, Kabuki syndrom, De Langeové syndrom atd.).

Mimo kongenitálních dnes můžeme mluvit i o „získaných“ DOMV. Jedna z možných příčin je těžká degenerace mitrální chlopně, kdy kalcifikace vyskytující se dominantně na protilehlých částech cípů způsobí jejich fúzi. Pak je obraz podobný DOMV, ale s tím rozdílem, že šlašinky zasahují do obou papilárních svalů. DOMV může také imitovat řešení mitrální regurgitace plastikou dle Alfieriho nebo MitraClipem.

U našeho pacienta se jednalo o typ B dle Trowitzschovy klasifikace, akcesorní ústí bylo situováno u anterolaterální komisury. U tohoto pacienta nebyla přítomna jiná vrozená srdeční vada ani některý z geneticky podmíněných syndromů.

V dřívější době byli echokardiografisté schopni popsat tuto vadu již při transtorakálních 2D vyšetřeních. Z 2D

vyšetření vychází také již výše zmíněná Trowitzschova klasifikace. Dominantní bylo při této metodě zobrazení v krátké ose z parasternální projekce a projekce subxifoideální, apikální projekce sloužila pak spíše k posouzení závažného aparátu chlopně. V současné době je diagnostika doménou transezofageální a 3D echokardiografie.

Léčba DOMV závisí primárně na tom, zda je pacient symptomatický či nikoli, což koreluje se stupněm dysfunkce mitrální chlopně. U asymptomatických pacientů jsou doporučeny pravidelné echokardiografické kontroly, neexistují však žádná aktuální doporučení týkající se frekvence těchto kontrol. Další postup u symptomatických pacientů zahrnuje celou škálu úkonů od úpravy medikace k chirurgickému řešení mitrální vady plastikou či náhradou chlopně.<sup>7,8</sup>

## Závěr

DOMV je vrozená srdeční vada, se kterou se v rutinní praxi setkáváme raritně. V případě, že ji správně diagnostikujeme, měli bychom pátrat i po dalších vrozených srdečních vadách a geneticky podmíněných syndromech, které mohou být s DOMV spojeny.

## Prohlášení autorů o možném střetu zájmů

Žádný střet zájmů.

## Financování

Žádné.

## Prohlášení autorů o etických aspektech publikace

Autoři prohlašují, že kazuistika byla vypracována podle etických standardů.

## Literatura

1. Kandpal S, Kumar A, Mishra M, Mehta Y. A rare case of double orifice mitral valve: A case report. *Ann Card Anaesth* 2021;24:487–489.
2. Greenfield W. Double mitral valve. *Trans Pathol Soc (London)* 1876;27:128–129.
3. Méndez RJ, Balletti LR, Cianciulli TF, et al. Double orifice mitral valve. *J Echocardiogr* 2014;12:40–42.
4. Rollán MJ, San Román JA, Munoz C, et al. Anomalías congénitas de la válvula mitral en el adulto: presentación de tres casos. *Rev Esp Cardiol* 1998;51:912–914.
5. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, et al. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:383–387.
6. Wojcik A, Klisiewicz A, Lusawa T, Hoffman P. Double orifice mitral valve – case report. *Kardiol Pol* 2005;63:663–665.
7. Oda T, Kono T, Akaiawa K, Nakamura K. Edge-to-edge repair for mitral regurgitation associated with isolated double-orifice mitral valve. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018;26:529–531.
8. Barac YD, Glowr DD. Congenital double orifice mitral valve is a repairable condition. *Heart Lung Circ* 2019;28:e147–e148.